



СЛОЖНЫЕ ВРОЖДЕННЫЕ ПОРОКИ СЕРДЦА У НОВОРОЖДЕННЫХ В ЯКУТИИ

© Туйара Ивановна Нелунова¹, Галина Игоревна Образцова², Татьяна Егоровна Бурцева^{3, 4}

¹ Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет.

194100, Санкт-Петербург, Литовская ул., д. 2

² Национальный медицинский исследовательский центр им. В.А. Алмазова.

197341, Санкт-Петербург, ул. Аккуратова, д. 2

³ Северо-Восточный федеральный университет им. М.К. Аммосова. 677000, г. Якутск, ул. Ойунского, д. 27

⁴ Якутский научный центр комплексных медицинских проблем. 677000, г. Якутск, ул. Ярославского, д. 8/3

Контактная информация: Татьяна Егоровна Бурцева — д.м.н., профессор кафедры педиатрии и детской хирургии.

E-mail: bourtsevat@yandex.ru

Поступила: 30.04.2021

Одобрена: 14.06.2021

Принята к печати: 21.06.2021

Резюме. В статье представлено ретроспективное исследование по выявлению сложных врожденных пороков сердца (ВПС) у новорожденных в Якутии за 2 периода: 2001–2003 гг. (период А) и 2013–2015 гг. (период В). Отчетливо показано повышение в динамике частоты выявления сложных врожденных пороков сердца у новорожденных в Якутии. Наиболее часто встречались тетрада Фалло, обструктивные заболевания аорты, атрезия легочной артерии, далее полный общий атриовентрикулярный канал, аномалия Эбштейна, стеноз легочной артерии. Обструктивные заболевания аорты были зарегистрированы только в период 2013–2015 гг. Одним из факторов выявления сложных пороков сердца является значительное улучшение материально-технической базы медицинских учреждений Якутии, улучшение качества диагностики ВПС и внедрение новых методов диагностического поиска, в частности активное применение ангиографических методов исследования, компьютерной томографии в ангиорежиме, магнитно-резонансного исследования сердца.

Ключевые слова: ВПС; сложные пороки сердца; новорожденные; Якутия.

COMPLEX CONGENITAL HEART DEFECTS NEWBORNS IN YAKUTIA

© Tuyara I. Nelunova¹, Galina I. Obratsova², Tatyana E. Burtseva^{3, 4}

¹ Saint-Petersburg State Medical University. 194100, Saint-Petersburg, Litovskaya str., 2

² Almazov National Research Medical Center. 197341, Saint-Petersburg, Akkuratova str., 2

³ North-Eastern Federal University named after M.K. Ammosov. 677000, Yakutsk, ul. Oyunskogo, 27

⁴ Yakut Science Center of Complex Medical Problems. 677000, Yakutsk, Yaroslavsky str., 8/3

Contact information: Tatyana E. Burtseva — MD, PhD, Doctor of Medical Sciences, Professor, Department of Pediatrics and Pediatric Surgery. E-mail: bourtsevat@yandex.ru

Received: 30.04.2021

Revised: 14.06.2021

Accepted: 21.06.2021

Abstract. The article presents a retrospective study on the detection of complex congenital heart defects (CHD) in newborns in Yakutia for 2 periods: 2001–2003 and 2013–2015. An increase in the dynamics of the frequency of detection of complex congenital heart defects in newborns in Yakutia is clearly shown. The most common cases were Fallot's tetrad, obstructive aortic disease, pulmonary artery atresia, then total AVC, Ebstein's anomaly, and pulmonary artery stenosis. Obstructive aortic diseases were reported only in the period 2013–2015. One of the factors in the detection of complex heart defects is a significant improvement in the material and technical base of medical institutions in Yakutia, improving the quality of diagnosis of CHD and the introduction of new diagnostic search methods, in particular, the active use of angiographic methods of research, computed tomography in angiography, magnetic resonance imaging of the heart.

Key words: CHD; complex heart defects; newborns; Yakutia.

ВВЕДЕНИЕ

Врожденные пороки сердца (ВПС) представляют гетерогенную группу заболеваний, включающую изолированные, сочетанные и комбинированные аномалии мультифакториальной этиологии [1].

Официальные статистические данные, согласно ЦНИИ информатизации и организации здравоохранения МЗ РФ, свидетельствуют, что показатель заболеваемости ВПС у детей в РФ в 2014 г. оказался на уровне 400,5, а в 2015 г. — 439,0 на 100 000 детского населения [2]. Показатели распространенности ВПС в отдельных регионах Российской Федерации весьма гетерогенны.

Врожденные пороки сердечно-сосудистой системы, по данным мировой статистики, встречаются с частотой 8,0–10,2 на 1000 новорожденных, среди живорожденных детей этот показатель составляет 6–8 случаев на 1000 детей [3, 4]. В систематическом обзоре, посвященном анализу заболеваемости врожденными пороками сердца и системы кровообращения в мире за период с 1955 по 2012 гг. (11 исследований), было показано, что тяжелые ВПС встречались с частотой 0,414–2,3 на 1000 живорожденных детей, пороки средней степени тяжести — 0,43–2,6 на 1000 новорожденных, а пороки с минимально выраженными изменениями — 0,99–10,3 на 1000 детей [5, 6].

Актуальность исследования обусловлена высокой распространенностью ВПС, необходимостью своевременной диагностики, тенденцией к повышению доли тяжелых, комбинированных ВПС, требующих высокотехнологичных методов диагностики и лечения. Рост заболеваемости ВПС у новорожденных вносит существенный вклад в формирование перинатальной и младенческой смертности, а также общей смертности детей [3, 4, 7].

МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ

Данное ретроспективное клиническое исследование проводилось на базе Педиатрического и Перинатального центров ГАУ РС (Я) «Республиканская больница № 1 — Национальный центр медицины». Нами проведен анализ частоты выявления ВПС у новорожденных Якутии по социально-территориальным зонам проживания в течение временных периодов 2001–2003 и 2013–2015 гг. Всего обработано 1824 случая ВПС за эти периоды. По нашим данным за период А (2001–2003) всего зарегистрировано 697 случаев, за период В (2013–2015) 1127 случаев диагнозов ВПС среди новорожденных, родившихся живыми и нахо-

дившихся на обследовании, лечении, а также на этапе выхаживания по поводу недоношенности в профильных отделениях. Всего в выборочной совокупности ВПС выявлено 76 случаев сложных ВПС. Всем новорожденным выполнено ультразвуковое исследование сердца — эхокардиография с доплерографией (ЭхоКГ с ДГ) с целью оценки анатомической структуры, функции сердца и крупных сосудов; проведена оценка степени сердечной недостаточности (СН) по Н.А. Белоконов (1987) и функционального класса (ФК) по классификации Нью-Йоркской ассоциации сердца — New York Heart Association (NYHA) (1969), согласно национальным рекомендациям союза педиатров России, ассоциации детских кардиологов России (АДКР) (2016).

РЕЗУЛЬТАТЫ

Получены следующие результаты распределения нозологических форм ВПС по зонам проживания. В структуре сложных ВПС (n=76) наиболее часто встречалась тетрада Фалло (ТФ) — 22,4% (17), обструктивные заболевания аорты — 13,2% (10), атрезия легочной артерии (АЛА) — 9,2% (7) и по 7,9% (6) распределились общий атриовентрикулярный канал (ОАВК), аномалия Эбштейна, стеноз легочной артерии (СЛА). Результаты представлены в таблице 1.

ТФ была представлена во всех пяти зонах. Наиболее часто регистрировалась в арктической зоне, что составило 37,5% (n=12), далее в смешанной, промышленной зонах и в зоне г. Якутск — 25,0% (n=12), 27,3% (n=18), 21,7% (n=38), соответственно, и наименее часто выявлялась в сельской зоне — 15,4% (n=42).

Обструктивные заболевания аорты были представлены в четырех зонах, кроме г. Якутска. Наиболее часто регистрировались в арктической зоне, что составило 25,0% (n=12), далее в сельской и смешанной зонах — 19,2% (n=42) и 18,2% (n=18), соответственно, наименее часто — в промышленной зоне 12,5% (n=12).

Остальные ВПС были представлены в различных долях от 4,3 до 15,2% по трем и двум зонам. Другие сочетанные сложные ВПС наиболее часто регистрировались в сельской зоне, что составило 15,2% (n=42), в промышленной зоне — 12,5% (n=12), в г. Якутске — 4,3% (n=38). СЛА наблюдались в промышленной, сельскохозяйственной зонах и г. Якутске. АЛА регистрировалась в сельскохозяйственной, промышленной зонах и г. Якутске. ОАВК был выявлен в промышленной, сельскохозяйственной зонах и г. Якутске. Тотальный аномальный

Таблица 1

Структура нозологических форм сложных врожденных пороков сердца по социально-территориальным зонам Якутии

№ п/п	Нозологические формы врожденных пороков сердца	Социально-территориальные зоны проживания, %				
		1 (n=12)	2 (n=12)	3 (n=42)	4 (n=18)	5 (n=38)
1	Тетрада Фалло	37,5	25,0	15,4	27,3	21,7
2	Стеноз легочной артерии		12,5	7,7		13,0
3	Атрезия легочной артерии			7,7	18,2	13,0
4	Общий атриовентрикулярный канал		25,0	7,7		13,0
5	Транспозиция магистральных сосудов				18,2	4,3
6	Тотальный аномальный дренаж	12,5		7,7		8,7
7	Обструктивные заболевания аорты	25,0	12,5	19,2	18,2	
8	Аномалия Эбштейна			7,7	9,1	13,0
9	Атрезия трикуспидального клапана					8,7
10	Синдром гипоплазии левых отделов сердца				9,1	
11	Общий артериальный ствол	12,5	12,5	7,7		
12	Другие сочетанные сложные врожденные пороки сердца		12,5	15,2		4,3

Примечание. В шапке таблицы зоны обозначены: 1 — арктическая зона; 2 — промышленная зона; 3 — сельскохозяйственная зона; 4 — смешанная зона; 5 — г. Якутск.

дренаж (ТАДЛВ) регистрировался в арктической, сельскохозяйственной зонах и г. Якутске. Общий артериальный ствол (ОАС) был представлен в арктической и промышленной зонах в равных долях. Аномалия Эбштейна — в сельскохозяйственной, смешанной зонах и г. Якутске. Транспозиция магистральных сосудов (ТМС) выявлялась в двух зонах: смешанной и г. Якутске. Синдром гипоплазии левых отделов сердца был выявлен в одной зоне — смешанной, и составил 9,1% (n=18) от выявленных ВПС в этой зоне. Обращает на себя внимание, что большее разнообразие по нозологическим формам наблюдалось в сельской зоне и в г. Якутске, что, возможно, объясняется большей плотностью населения. Там же получены несколько другие результаты по распределению сложных ВПС. Так, в сельской зоне доля обструктивных заболеваний аорты занимала первое место в структуре нозологических форм сложных ВПС, тогда как в зоне г. Якутска обструктивные заболевания аорты не были зарегистрированы. Сложные сочетанные ВПС были зарегистрированы в промышленной, сельской зонах и в зоне г. Якутск.

Анализ динамики частоты нозологических форм сложных пороков в зонах проживания по временным периодам представлен в таблице 2.

В арктической зоне в периоде А не было зарегистрировано случаев сложных ВПС. В периоде В выявлено 8 случаев сложных ВПС, из них на первом месте встречалась ТФ, на втором — обструктивные заболевания аорты, что составило 37,5 и 25,0% соответственно, ТАДЛВ, ОАС, аномалия Эбштейна — по 12,5%.

В промышленной зоне в периоде А был зарегистрирован 1 случай СЛА, в периоде В было зарегистрировано 7 случаев сложных ВПС: наиболее часто встречались ТФ и ОАВК, что составило 28,0%. На обструктивные заболевания аорты, ОАС, СЛА, сочетанный сложный ВПС пришлось по 14,5%.

В сельской зоне в периоде А зарегистрировано всего 3 случая сложных ВПС: АЛА, ОАС, СЛА, тогда как в периоде В было выявлено 23 случая сложных ВПС, таких как обструктивные заболевания аорты (21,7%), ТФ (17,4%), сочетанные сложные ВПС (17,4%), ТАДЛВ, АЛА, ОАС, СЛА, ТМС, аномалия Эбштейна.

В смешанной зоне в период А было выявлено 5 случаев сложных пороков, из них в структуре нозологических форм доля ТФ составила 40%, АЛА, ТМС и синдром гипоплазии левых отделов сердца по 20%. В динамике не было зарегистрировано повышения количества сложных ВПС (6 случаев), но в структуре ВПС отмечалось большее разнообразие диагнозов, регистрировались такие пороки как: обструктивные заболевания аорты (33,3%), АЛА, СЛА, ТМС, ТФ (по 16,7%) в периоде В.

В зоне г. Якутска в период А было зарегистрировано 7 случаев сложных ВПС, из них на первом месте регистрировалась аномалия Эбштейна (28,6%), ОАВК, АЛА, ТАДЛВ, атрезии ТК, СЛА. В периоде В также отмечалось большое разнообразие по нозологическим формам. Было зарегистрировано 16 случаев сложных ВПС. Из них на первом месте выявлялись ТФ (31,2%), на втором месте выявлялись — ОАВК, АЛА, СЛА (по 12,5%), на третьем месте — ТАДЛВ, аномалия

Таблица 2

**Динамика частоты выявления нозологических форм сложных врожденных пороков сердца
в Якутии по социально-территориальным зонам**

№ п/п	Нозологические формы врожденных пороков сердца	Социально-территориальные зоны, периоды, %									
		1А n=0	1В n=8	2А n=1	2В n=7	3А n=3	3В n=23	4А n=5	4В n=6	5А n=7	5В n=16
1	Тетрада Фалло		37,5		28,0		17,4	40	16,7		31,2
2	Стеноз легочной артерии			100	14,5	33	8,7		16,7	14,3	12,5
3	Атрезия легочной артерии				28,0					14,3	
4	Общий атриовентрикулярный канал					33	8,7	20	16,7		12,5
5	Транспозиция магистральных сосудов						8,7	20	16,7		6,2
6	Тотальный аномальный дренаж		12,5				8,7			14,3	6,2
7	Обструктивные заболевания аорты		25		14,5		21,7		33,3		
8	Аномалия Эбштейна		12,5				8,7			28,6	6,2
9	Атрезия трикуспидального клапана									14,3	6,2
10	Синдром гипоплазии левых отделов сердца							20			
11	Общий артериальный ствол		12,5		14,5	33	8,7				
12	Другие сочетанные сложные врожден- ные пороки сердца				14,5		17,4				6,2

Примечание. В шапке таблицы зоны обозначены: 1 — арктическая зона; 2 — промышленная зона; 3 — сельскохозяйственная зона; 4 — смешанная зона; 5 — зона г. Якутск. А — период 2001–2003 гг.; В — период 2013–2015 гг.

Эбштейна, атрезия ТК, сочетанные сложные ВПС, ТМС (по 6,2%).

В сравнении с временными периодами наблюдений в динамике, полученные данные говорят об повышении частоты сложных ВПС, большем разнообразии встречаемости нозологических форм сложных ВПС в периоде В во всех зонах проживания.

ВЫВОДЫ

Анализ распространенности и структуры врожденных пороков сердца у новорожденных Якутии выявил следующие особенности.

1. В структуре сложных ВПС наиболее часто встречались: тетрада Фалло, обструктивные заболевания аорты, атрезия легочной артерии, далее полный общий атриовентрикулярный канал, аномалия Эбштейна, стеноз легочной артерии.
2. По распределению нозологических форм сложных ВПС по зонам проживания имелись особенности: 1) обструктивные заболевания аорты чаще встречались в сельскохозяйственной зоне; 2) сложные сочетанные ВПС встречались в промышленной, сельскохозяйственной зонах и в г. Якутске.
3. Большее разнообразие в структуре сложных ВПС по нозологическим формам наблюдалось

в зонах: сельскохозяйственной и г. Якутске, что, возможно, объясняется большей плотностью населения в сельскохозяйственной зоне и в г. Якутске.

4. В структуре нозологических форм ВПС обращает на себя внимание выявление сложных ВПС в арктической зоне, сочетанных форм сложных ВПС в промышленной и сельской зонах в период 2013–2015 гг. Все обструктивные заболевания аорты были зарегистрированы только в период 2013–2015 гг.

Безусловно, в Якутии значительно улучшена материально-техническая база медицинских учреждений, повышено качество диагностики ВПС и активно внедряются новые методы диагностического поиска, в частности активно применяются ангиографические методы исследования, компьютерная томография в ангиорежиме, магнитно-резонансное исследование сердца.

ЛИТЕРАТУРА

1. Шабалов Н.П. Неонатология: учебное пособие для студентов: в 2 т. М.: МЕДпресс-информ, 2006.
2. Заболеваемость детского населения России (0–14 лет) в 2015 году. Статистические материалы. Часть V.n. 2016.
3. Бокерия Л.А., Подзолков В.П. Проблема врожденных пороков сердца: современное состояние и перспективы решения. Российские медицинские вести. 2001; 3: 70–2.

4. Белозеров Ю.М., Брегель Л.В., Субботин В.М. Распространенность врожденных пороков сердца у детей на современном этапе. Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2014; 6: 7–11.
5. Miranović V. The incidence of congenital heart defects in the world regarding the severity of the defect. *Vojnosanit Pregl.* 2016; 73(2): 159–64.
6. Нелунова Т.И., Бурцева Т.Е., Гоголев Н.М. и др. Распространенность и структура врожденных пороков сердца у новорожденных Республики Саха (Якутия). Педиатр. 2018; 9(5): 53–58. DOI: 10.17816/PED9553-58.
7. Демикова Н.С., Лапина А.С., Подольная М.А., Кобринский Б.А. Динамика частоты врожденных пороков развития в РФ (по данным федеральной базы мониторинга ВПР за 2006–2012 гг.). Российский вестник перинатологии и педиатрии. 2015; 2: 72–7.
3. Bokeriya L.A., Podzolkov V.P. Problema vrozhdennykh porokov serdtsa: sovremennoe sostoyanie i perspektivy resheniya. [The problem of congenital heart defects: current state and prospects for solutions]. *Rossijskie meditsinskie vesti.* 2001; 3: 70–2. (in Russian).
4. Belozеров Yu.M., Bregel' L.V., Subbotin V.M. Rasprostranennost' vrozhdennykh porokov serdtsa u detej na sovremennom eh tape. [The prevalence of congenital heart defects in children at the present stage]. *Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii.* 2014; 6: 7–11. (in Russian).
5. Miranović V. The incidence of congenital heart defects in the world regarding the severity of the defect. *Vojnosanit Pregl.* 2016; 73(2): 159–64.
6. Nelunova T.I., Burceva T.E., Gogolev N.M. i dr. Rasprostranennost' i struktura vrozhdennykh porokov serdca u novorozhdennykh Respubliki Saha (Yakutiya) [Prevalence and structure of congenital heart defects in newborns of the Republic of Sakha (Yakutia)]. *Pediatr.* 2018; 9(5): 53–58. DOI: 10.17816/PED9553-58. (in Russian)
7. Demikova N.S., Lapina A.S., Podol'naya M.A., Kobrinskij B.A. Dinamika chastoty vrozhdennykh porokov razvitiya v RF (po dannym federal'noj bazy monitoringa VPR za 2006–2012 gg.). [Dynamics of the frequency of congenital malformations in the Russian Federation (according to the data of the federal monitoring base for congenital malformations for 2006–2012)]. *Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii.* 2015; 2: 72–7. (in Russian).

REFERENCES

1. Shabalov N.P. Neonatologiya [Neonatology]: uchebnoe posobie dlya studentov, v 2 t. M.: MEDpress-inform, 2006. (in Russian).
2. Zaboлеваmost' detskogo naseleniya Rossii (0–14 let) v 2015 godu. [Morbidity of the child population of Russia (0–14 years old) in 2015]. *Statisticheskie materialy. Chast' V.* 2016. (in Russian).
7. Demikova N.S., Lapina A.S., Podol'naya M.A., Kobrinskij B.A. Dinamika chastoty vrozhdennykh porokov razvitiya v RF (po dannym federal'noj bazy monitoringa VPR za 2006–2012 gg.). [Dynamics of the frequency of congenital malformations in the Russian Federation (according to the data of the federal monitoring base for congenital malformations for 2006–2012)]. *Rossijskij vestnik perinatologii i pediatrii.* 2015; 2: 72–7. (in Russian).